ITEM 208 : INSUFFISANCE RESPIRATOIRE CHRONIQUE

Insuffisance respiratoire = incapacité à assurer les échanges gazeux (renouveler l'O_2 et éliminer le CO_2).
➔ **IRC = PaO_2 < 70 mmHg (ou 9,3 kPa)** en air ambiant, au repos, à état stable, mesurée à 2 reprises, à ≥ 2 sem. d'intervalle.
➔ **IRC hypercapnique = PaO_2 < 70 mmHg et $PaCO_2$ ≥ 45 mmHg.**
➔ 3 étiologies les plus fréquentes : BPCO, syndrome obésité-hypoventilation et maladies neuromusculaires.
- Insuffisance respiratoire chronique grave (➔ **ALD 14)** : PaO_2 < 60 mmHg.
- En France : 300 000 patients pris en charge au titre d'insuffisance respiratoire chronique grave.

PHYSIOPATHOLOGIE

Inadéquation ventilation/perfusion

Effet shunt

= Présences d'unités pulmonaires perfusées normalement, mais mal ventilées.
➔ L'hypoxie alvéolaire induit une vasoconstriction des artérioles adjacentes afin de rééquilibrer les rapports Va/Q. Mais effets délétères à long terme : HTP, IVD.
- Causée par une pathologie des voies aériennes distales : **BPCO, asthme.**
- Manifestations : **hypoxémie** et **hypocapnie**, puis hypercapnie à un stade avancé.
➔ L'oxygénothérapie corrige généralement l'hypoxémie (sauf si le renouvellement de l'air alvéolaire est sévèrement compromis).

Shunt vrai

- Shunt **anatomique** = communication anatomique vasculaire droite-gauche : **foramen ovale perméable, malformation artérioveineuse pulmonaire.**
- Shunt **fonctionnel** (unités perfusées non ventilées) : **atélectasie lobaire** ou **pulmonaire**, **OAP**, **pneumonie**, **SDRA.**
➔ L'oxygénothérapie parvient mal ou ne parvient pas à corriger l'hypoxémie.

Hypoventilation alvéolaire = diminution renouvellement air alvéolaire **$PaCO_2$ ≥ 45 mmHg**

Sans atteinte broncho-pulmonaire

= **Hypoventilation alvéolaire pure** : **maladie de la commande respiratoire** ou **du système neuromusculaire respiratoire.**
- Hypoxémie proportionnelle à l'hypercapnie : PaO_2 + $PaCO_2$ > 120 mmHg.

Avec atteinte broncho-pulmonaire

Effet espace mort = Présences d'unités pulmonaires ventilées, mais mal perfusées ➔ diminution de la proportion du volume courant utilisé pour les échanges gazeux (↗ rapport VD/VT).
- Obstruction vasculaire : **embolie pulmonaire** à la phase initiale.
- **Territoire emphysémateux** (destruction du lit capillaire > diminution de ventilation).

Atteinte de la surface d'échange alvéolo-capillaire

= **Altération de la diffusion des gaz à travers la membrane alvéolo-capillaire** : rarement isolée, généralement accompagné d'une **inadéquation ventilation/perfusion.**
- Manifestations : hypoxémie d'exercice, hypocapnie ou normocapnie (transfert du CO_2 moins altéré).
- Cause : . Augmentation de l'épaisseur de la membrane : **pneumopathie interstitielle diffuse.**
. Réduction du lit vasculaire : **HTAP**, **emphysème.**
. Destruction alvéolaire : **emphysème.**

CONSÉQUENCES

De l'hypoxémie

- **Polyglobulie** = phénomène adaptatif, inconstant, due à la production d'**EPO : hyperviscosité sanguine** avec **risque accru de thrombose** artérielle ou veineuse.
- **Rétention hydrosodée** fréquente, par anomalie de régulation du **facteur natriurétique : œdème.**
- **HTP secondaire** par **vasoconstriction pulmonaire** (réversible) et **remodelage musculaire** (peu réversible).
➔ Défini par PAPm ≥ 20 mmHg et résistances ≥ 3 UW (KT droit), du groupe 3 si secondaire à une IRC. Suspecté si PAPs > 35 mmHg à l'ETT.
- **Cœur pulmonaire** = **dilatation** et **hypertrophie du ventricule droit** par ↗ résistances artérielles pulmonaires, ↗ viscosité sanguine, rétention hydrosodée : jusqu'à **l'insuffisance cardiaque droite.**
- Insuffisance respiratoire aigüe : hypoxémie profonde avec mise en jeu du pronostic vital.

ÉTIOLOGIE

Atteinte de l'échangeur

- $PaCO_2$ longtemps normale ou diminuée (hyperventilation réflexe) : hypercapnie à un stade avancé (distension importante, destruction parenchymateuse évoluée) ➔ signe de gravité
- Corrigé efficacement par une oxygénothérapie

Trouble ventilatoire obstructif *VEMS/CV < 0,7*

- **BPCO ++.**
➔ En cas d'emphysème : altération de la DLCO = mécanisme principal de l'hypoxémie.
- **Asthme fixé.**
- **Bronchiolite.**

Trouble ventilatoire restrictif *CPT < 80 %*

- TLCO/V_A ↘ : **Pneumopathie interstitielle.**
- TLCO/V_A normal : . **Syndrome obésité-hypoventilation.**
. **Atteinte anatomique de la paroi thoracique.**

Trouble ventilatoire mixte

- **Bronchectasies.**
- **Mucoviscidose.**
- Séquelles de tuberculose.
- Silicose, autres pneumoconiosis.

DIAGNOSTIC

Atteinte de la pompe ou de la commande centrale

- Muscles inspiratoires (diaphragme et les inspiratoires accessoires) : myopathies congénitales.
- Voies de conduction nerveuses destinées aux voies aériennes supérieures et aux muscles inspiratoires : maladies neuromusculaires.
- Commande centrale de ces muscles : centres respiratoires bulbo-protubérantiels et centres corticaux de la commande volontaire.
- Anomalies de la cage thoracique qui entrainent une hypoventilation alvéolaire : syndrome obésité-hypoventilation, cyphoscoliose.

↘ Commande ventilatoire	- **AVC.**
Pathologie neuromusculaire	- **Lésion spinale, myopathie, SLA.** → Hypoventilation responsable d'une hypoxémie et hypercapnie.
↗ Charges thoraciques	- Déformation thoracique : **cyphoscoliose idiopathique.** • FDR : âge de survenue < 5 ans, longueur de la déformation, siège (plus haut situé), importance de l'angulation. • IRC en général vers 40-50 ans, soit progressive, soit suite à une insuffisance respiratoire aiguë. • Atteinte **pleurale** : séquelle étendue d'hémothorax ou pleurésie infectieuse (→ épaississement et rigidité pleurale). - **Obésité morbide et syndrome obésité/hypoventilation** : • Hypercapnie diurne ($PaCO_2$ ≥ 45 mmHg soit 6 kPa) avec IMC ≥ 30 kg/m^2 en absence d'autre cause d'hypercapnie. • Une des causes les plus fréquentes d'IRC. • Mécanismes variés : augmentation de production de CO_2 en rapport avec la masse graisseuse, travail respiratoire insuffisamment augmenté (surpoids pariétal + pression du contenu abdominal), commande ventilatoire centrale insuffisamment réactive à la charge en CO_2, obstruction des VAS au cours du sommeil, atélectasie des bases nécessitant une augmentation du travail respiratoire, baisse d'endurance du diaphragme…

Atteinte de la vascularisation	**= HTP primitive ou secondaire** : hypoxémie chronique, thrombo-embolie, shunt droite-gauche… Signes d'HTP : souffle holosystolique d'insuffisance tricuspide se majorant à l'inspiration profonde (signe de Carvalho), éclat de B2 au foyer pulmonaire, souffle diastolique d'insuffisance pulmonaire, dyspnée d'effort. Signes d'insuffisance cardiaque droite : tachycardie, galop, turgescence jugulaire, reflux hépato-jugulaire, hépatomégalie, œdème des membres inférieurs, anasarque.
Atteinte du parenchyme	**= PID fibrosantes.** - Altération de la membrane alvéolo-capillaire entraine une baisse de la DLCO. → Hypoxémie à l'effort puis au repos. Hypoventilation alvéolaire rare sauf si atteinte terminale.

SF	**Dyspnée**	= Quasi-constante : initialement à **l'effort**, puis au **repos** → échelle de dyspnée **MMRC.** - Stade 0 : dyspnée pour des efforts soutenus. - Stade 1 : dyspnée à la marche rapide ou en pente légère. - Stade 2 : dyspnée à la marche sur terrain plat. - Stade 3 : dyspnée forçant l'arrêt après quelques minutes ou 90 m sur terrain plat. - Stade 4 : dyspnée au moindre effort. → Très variable d'un patient à l'autre pour une même atteinte, fréquemment sous-estimée du fait de l'installation très progressive.
	Autre	- **Troubles du sommeil :** non réparateur, réveils matinaux de qualité insuffisante, céphalées frontales matinales, somnolence diurne excessive, troubles de mémoire, de concentration, syndrome dépressif. - Symptôme étiologique : toux, expectoration, toux sèche…
SC		- **Cyanose** = signe de gravité : traduit la présence de plus de 5 g/dl d'hémoglobine désoxygénée. - **Signes d'IVD** : turgescence jugulaire, reflux hépatojugulaire, OMI avec prise de poids. - Signes étiologiques : . IRC obstructive : **distension thoracique, ↘ bilatérale du murmure vésiculaire.** . IRC restrictive : **râle crépitant des bases, hippocratisme digital**.
PC	**GDS**	- IRC = PaO_2 < 70 mmHg - ± **Hypercapnie** associée : **tardive** si atteinte de l'échangeur, **précoce** si atteinte de la pompe, **jamais** si atteinte de la vascularisation pulmonaire

EFR – Spirométrie	**TVO**	Tiffeneau (rapport VEMS/CVF) < 70 %	- **BPCO** principalement
	TVR	CPT < 80 % avec ↘ harmonieuse de tous les volumes (Tiffeneau conservé)	- **Pneumopathie interstitielle** - **Atteinte de la pompe ventilatoire**
	TV mixte	Coexistence de critères de TVO et TVR	- **DDB, mucoviscidose, certaines pneumoconioses**
	Transfert du CO (TLCO)	= Altéré si : . Augmentation de l'épaisseur membranaire : **PID.** . Réduction du lit vasculaire : **HTAP, emphysème.** . Destruction alvéolaire : **emphysème.**	

<table>
<tr><td></td><td colspan="3">*Autres*</td><td colspan="3">- **RP ± TDM thoracique** si besoin : diagnostic étiologique.
- **ECG** : signes de distension des cavités droites (dextrorotation de l'axe QRS, BBD complet, trouble de repolarisation des dérivations droites) ➙ un ECG normal n'élimine pas une insuffisance cardiaque droite.
- **Test de marche de 6 minutes** : évaluation pronostique.
- **Échographie cardiaque** systématique : mesure de la pression artérielle pulmonaire systolique (dépistage HTP) et retentissement sur le ventricule droit, dépister une éventuelle insuffisance cardiaque gauche associée.
- **Cathétérisme cardiaque droit** : confirmation de **l'HTP** et niveau pressions.</td></tr>
<tr><td rowspan="11">**TTT**</td><td colspan="6">- TTT étiologique.
- Arrêt du tabagisme impératif.
- **Vaccinations antigrippale** annuelle et **antipneumococcique.**
- Activité physique minimale quotidienne.
- **Réhabilitation respiratoire = « réadaptation respiratoire »** : optimisation du traitement médicamenteux, réentrainement à l'exercice, kinésithérapie respiratoire de drainage bronchique, prise en charge psychosociale et nutritionnelle, éducation ➙ recommandée à tous les stades si handicap malgré le traitement médicamenteux.</td></tr>
<tr><td rowspan="5">**Oxygénothérapie longue durée**</td><td colspan="2">*Indication*</td><td colspan="3">- 2 mesures de gaz du sang réalisées au repos, en air ambiant, à l'état **stable**, à au moins **2 semaines d'intervalle.**
- IRC obstructive : **PaO_2 < 55 mmHg.**
ou **< 60 mmHg avec** : . Polyglobulie : **hématocrite > 55 %.**
. Insuffisance ventriculaire droite (OMI…)
. Désaturations nocturnes sans SAOS : **SpO_2 < 88 %.**
- IRC restrictive : **PaO_2 < 60 mmHg.**
➙ Pris en charge à 100 % par l'assurance maladie (statut de médicament).</td></tr>
<tr><td colspan="2">CI</td><td colspan="3">- **Tabagisme actif** : risque de brûlure grave ➙ remettre en cause le traitement.
➙ L'hypercapnie (même sévère) n'est pas une contre-indication.</td></tr>
<tr><td colspan="2">*Modalités*</td><td colspan="3">- À domicile avec des lunettes nasales.
- Minimum **15 h**/jour (idéalement 24 h/24) en couvrant la nuit et l'activité physique.
- Débit nécessaire pour obtenir une **PaO_2 > 60 mmHg** ou une **SaO_2 > 90 %**.</td></tr>
<tr><td rowspan="2">*Source*</td><td>O_2 gazeux</td><td colspan="2">- **Concentrateur** (ou **extracteur**) : concentration de l'O_2 de l'air ambiant à > 90 %. Alimenté par une source électrique.
± **Compresseur** permettant de remplir des bouteilles d'O_2.
- **Bouteille d'O_2 comprimé** en complément pour déambulation ou concentrateur portable.</td></tr>
<tr><td>O_2 liquide</td><td colspan="2">- **Réservoir** : 30-40 L, à -183° régulièrement rempli par le prestataire, permettant de stocker de grandes quantités (1 L de liquide = 860 L de gaz).
- **Réservoir portable** de 0,4-0,9 L pour la déambulation.</td></tr>
<tr><td colspan="3">- Efficacité équivalente : choix selon la mobilité, le débit d'O_2, le bruit, la facilité d'emploi…
- Mise en place par un prestataire : association, société commerciale ou pharmacien d'officine.</td></tr>
<tr><td rowspan="3">**Ventilation à domicile**</td><td colspan="5">= Substitution des muscles respiratoires : correction de l'hypoventilation alvéolaire.</td></tr>
<tr><td colspan="2">Indication</td><td colspan="3">- **IRC restrictive** : dès que les premiers signes d'hypoventilation alvéolaire diurne et/ou nocturne apparaissent.
- **IRC obstructive** (BPCO…) : indication hors épisode aigu débattue.</td></tr>
<tr><td colspan="2">Modalité</td><td colspan="3">- **Ventilation non invasive (VNI)** avec **masque nasal** ou **naso-buccal** ou exceptionnellement sur canule de trachéotomie.
- Utilisé initialement la nuit, parfois de façon prolongée la journée.
- Instauration en milieu hospitalier, associée généralement à une OLD.</td></tr>
<tr><td colspan="2">Chirurgical</td><td colspan="3">- **Transplantation pulmonaire** : proposée à un faible nombre de patients (400/an en France).</td></tr>
<tr><td>**EVOLUTION**</td><td colspan="6">➙ Processus irréversible et lentement évolutif dans la majorité des cas.
Décompensation ➙ insuffisance respiratoire aiguë : principal risque évolutif, ↗ progressive de la fréquence des épisodes.
- 3 causes principales : **infection respiratoire basse, dysfonction cardiaque gauche/trouble du rythme, EP.**
- Autres : **sédatif, opiacé, chirurgie abdo sus-mésocolique, traumatisme ou chirurgie thoracique, pneumothorax…**
- Aucune cause évidente dans 1/3 des cas.
- Signes de gravité respiratoires cliniques : signes de lutte et signes de fatigue.
- Signes de gravité respiratoires gazométriques : pH< 7,35 ; PaO2< 60 mmHg ; PaCO2 > 45 mmHg ; toute élévation des lactates.</td></tr>
</table>